

Exercício físico na osteogênese imperfeita

Exercise in osteogenesis imperfecta

Mateus Betanho Campana¹, Vanessa Fabiana da Costa Sannomiya², Lucilene Ferreira³,
Angela Nogueira Neves Betanho Campana³

RESUMO

A osteogênese imperfeita (OI) é um distúrbio hereditário do tecido conjuntivo, caracterizada por fragilidade óssea e baixa densidade óssea, com um amplo espectro de expressão clínica. O exercício físico orientado é reconhecido como uma prática relevante no tratamento conservador. **Objetivo:** Reunir e sistematizar o conhecimento referente à avaliação física, indicação de exercícios, progressão de carga e sistemática de treinamento para pessoas com OI. **Método:** As bases de dados SciELO, LILACS, MedLine, Scopus, PubMed, Web of Science, PEDro e a Cochrane BVS foram usadas para busca. Dois pesquisadores independentes selecionaram os estudos elegíveis. Todos os estudos clínicos randomizados, estudos exploratórios transversais, relatos de casos clínicos e relatos de experiências nos quais houvesse a descrição dos exercícios físicos empregados, testes utilizados para avaliação física, regras gerais para conduta de um programa de exercícios e descrição dos efeitos dos exercícios foram incluídos. **Resultados:** A busca eletrônica resultou em um total de 961 referências publicadas em inglês, português, francês e alemão. Aplicando-se os critérios de inclusão e exclusão estabelecidos, 9 estudos foram selecionados, sendo apenas dois estudos clínicos. Todas as recomendações e conclusões dizem respeito às condutas adequadas para crianças, já que todos os estudos tinham este público como alvo. Apenas dois estudos incluíam amostras de adolescentes até 12 anos. Os tipos de OI investigados foram os tipos I e IV, sendo que algumas recomendações foram estendidas aos outros tipos de OI. A natação é o exercício físico mais recomendado. Exercícios de força, com progressão de carga leve são também recomendados, assim como exercícios aeróbios em bicicleta, estacionária ou não. Há alguns cuidados no manejo e no atendimento deste público que devem ser observados, para evitar danos. **Conclusão:** Foi possível obter alguma sistematização e orientações para a condução de intervenções com exercícios físicos, mas são ainda escassas as evidências que suportam a prescrição e a conduta na progressão do treinamento para pessoas com OI.

Palavras-chave: Osteogênese Imperfeita, Exercício, Literatura de Revisão como Assunto

ABSTRACT

Osteogenesis imperfecta (OI) is a genetic disorder of the connective tissue, characterized by bone fragility and low bone density, with a broad spectrum of clinical expression. Oriented physical exercise is recognized as a relevant conservative treatment option. **Objective:** To gather and systematize knowledge related to physical fitness testing, choosing exercises, load progression, and training systematization for persons with OI. **Method:** Databases from SciELO, LILACS, MedLine, Scopus, PubMed, Web of Science, PEDro and the Cochrane BVS were searched. Two independent reviewers selected the eligible studies. All randomized controlled clinical trials, transversal exploratory studies, case reports, and experience reports that described physical exercise intervention and physical fitness testing; general rules for physical activity and reported physical activity effects were included. **Results:** The electronic search yielded a total of 961 references published in English, Portuguese, French, and German. After analyzing previously established inclusion criteria, 9 studies were included, only two of which were controlled clinical trials. All the recommendations and conclusions found were oriented toward children, since all the studies had this population as a target. Only two studies included samples of adolescents up to the age of 12 years. OI types I and IV were investigated and some of the recommendations were extended to the other types of OI. Swimming is the exercise recommended most often. Strengthening exercises, with a slow addition of weight were also recommended, as well as aerobic exercises on bicycles, stationary or not. There are some special considerations in handling and treatment for this public that should be taken to avoid trauma. **Conclusion:** It was possible to obtain some systematization and orientation to conduct conservative treatment interventions with a physical exercise program; however, evidence to support any prescribed exercise and training development for persons with OI is still scarce.

Keywords: Osteogenesis Imperfecta, Exercise, Review Literature as Topic

¹ Doutor, Educador Físico, Hospital Infantil Hematológico Dr. Domingos A. Boldrini - Rede de Reabilitação Lucy Montoro.

² Médica Fisiatra, Hospital Infantil Hematológico Dr. Domingos A. Boldrini - Rede de Reabilitação Lucy Montoro.

³ Doutora em Educação Física, Professora Auxiliar, Universidade Sagrado Coração.

Endereço para correspondência:
Centro Infantil Boldrini/Rede de Reabilitação Lucy Montoro - Unidade Campinas
Mateus Betanho Campana
Rua Doutor Gabriel Porto, 1270
Campinas - SP
CEP 13083-210
E-mail: mateuscampana@yahoo.com.br

Recebido em 09 de Setembro de 2013.

Aceito em 23 de Junho de 2014.

DOI: 10.5935/0104-7795.20140018

INTRODUÇÃO

A osteogênese imperfeita (OI), também conhecida como doença de Lobstein, é uma das doenças hereditárias ósseas mais comuns,¹ sendo sua incidência estimada em 1:20.000 a 1:25.000 nascimentos ao redor do globo.² No Brasil, não há estudos epidemiológicos sobre a OI, mas estima-se que haja cerca de 12.000 brasileiros convivendo com osteogênese imperfeita.³

A OI é uma doença genética caracterizada pela deficiência qualitativa e/ou quantitativa na síntese de colágeno tipo 1. Cerca de 90% dos pacientes apresenta herança autossômica dominante causada por mutações nos genes que codificam as cadeias COL1A1 e COL1A2.⁴ Recentemente, descreveram-se mais sete variações de osteogênese imperfeita, V a XI, nas quais as mutações não se encontram nestes genes.^{5,6}

A manifestação fenotípica da osteogênese imperfeita é muito variada.⁷ Características clínicas esqueléticas da osteogênese imperfeita incluem fragilidade óssea, a baixa densidade óssea e a presença de ossos de Wormian no crânio.⁸ A esclera azulada ou acinzentada, a dentinogênese imperfeita, hiperfrouxidão ligamentar e hiper mobilidade articular, cútis laxa, baixa estatura e deficiência auditiva são características clínicas exoesqueléticas comumente observadas.⁹ Menos comum, mais ainda importante, é a ocorrência de prolapso da válvula mitral, estenose aórtica e dilatação aórtica.¹⁰

A classificação de Sillence¹¹ tem sido usada para categorizar a osteogênese imperfeita, considerando critérios clínicos, genéticos e radiológicos, em até 4 tipos: I, II, III e IV. Os tipos I e IV são aqueles com melhor prognóstico, sendo que o tipo I afeta cerca de 50% da população com osteogênese imperfeita. Os tipos II e III são as formas mais severas de osteogênese imperfeita, caracterizados por severas deformidades ósseas e baixíssima expectativa de vida, quando não óbito no período neonatal. Recentemente, foram identificados mais 7 tipos de osteogênese imperfeita, sendo que os tipos V e VI são clinicamente semelhantes ao tipo IV, todavia o tipo V tem causa desconhecida e o tipo VI é causa do por alteração no gene SERPINF1. Os tipos VII, VII, IX, X e XI são tipos severos da osteogênese imperfeita, causados por mutações autonômicas recessivas nos genes CRTAP, LEPRE1, PPIB, SERPINH1 e FKBP10, respectivamente^{5,6} (Tabela 1).

As opções atuais de tratamento da OI são ineficazes para promover a cura da doença.¹² O tratamento da OI visa então atingir máximos níveis de mobilidade, independência para as atividades da vida diária e integração social,

Tabela 1. Classificações dos tipos de OI^{4,6}

Tipo de OI	Herança	Gravidade	Gene no qual se localiza a mutação
I	Autossômica dominante	Leve	COL1A1
II	Autossômica dominante	Severa, potencialmente letal	COL1A1 ou COL1A2
III	Autossômica dominante	Torna-se severa mediante deformação progressiva	COL1A1 ou COL1A2
IV	Autossômica dominante	Moderada	COL1A1 ou COL1A2
V	Autossômica dominante	Moderada	Desconhecido
VI	Autossômica recessiva	Moderada	SERPINF1
VII	Autossômica recessiva	Severa a letal	CRTAP
VIII	Autossômica recessiva	Severa a letal	LEPRE1
IX	Autossômica recessiva	Moderada a letal	PPIB
X	Autossômica recessiva	Severa a letal	SERPINH1
XI (síndrome 1 de Bruck)	Autossômica recessiva	Torna-se severa mediante deformação progressiva	FKBP10

além de minimizar a ocorrência de fraturas e a ocorrência de deformidades em membros superiores e inferiores.^{2,13}

Nesse contexto, a prática de exercício físico supervisionado é um recurso terapêutico importante, mesmo que ainda não tenha sido comprovado efeito no curso da OI *per se*. Ressalta-se que a OI não é uma doença que limita completamente a prática de exercício físico, havendo relatos na literatura de atletas com OI, como um halterofilista,¹⁴ jogador de futebol americano¹⁵ e um campeão olímpico de remo.¹⁶ No tratamento conservador da OI em adultos e crianças, o exercício físico pode colaborar para o aumento de força muscular e melhora do condicionamento cardiovascular,⁴ o que pode auxiliar na manutenção da mobilidade e na prevenção de comorbidades, especialmente aquelas do sistema cardiorrespiratório.¹⁷

Apesar do reconhecimento destes potenciais benefícios e de que a OI não é um impedimento absoluto para a prática de exercício físico, muito pouco foi escrito sobre o tema.

OBJETIVO

O objetivo desta revisão foi reunir e sistematizar o conhecimento referente à avaliação física, indicação de exercícios, progressão de carga e sistemática de treinamento para pessoas com osteogênese imperfeita.

MÉTODO

Busca de dados

As bases de dados SciELO, LILACS, MedLine, Scopus, PubMed, Web of Science, PEDro e a Cochrane BVS foram usadas para busca do

artigos, sem limite de datas. As palavras chaves “osteogenesis imperfecta” e “Lobstein’s disease” foram combinadas com o operador booleano AND com as seguintes palavras chaves: “exercise”, “exercise program”, “physical activity”, “sport”, “physical training”, “exercise therapy”, “physical rehabilitation” e “physical education”. Na busca, foram considerados artigos em português, inglês, francês e espanhol.

Crítérios de inclusão

Estudos clínicos randomizados, estudos exploratórios transversais, relatos de casos clínicos e relatos de experiências nos quais houvesse a descrição dos exercícios físicos empregados e/ou dos testes utilizados para avaliação física foram incluídos.

Eram elegíveis estudos que tivessem como participantes crianças, adolescentes, adultos e idosos, de ambos os sexos diagnosticados com qualquer um dos tipos de OI.

Foram selecionados os estudos que investigaram ou compararam intervenções realizadas no ambiente hospitalar, em programas de atividade física adaptada ou em programas de reabilitação multidisciplinar, envolvendo exercícios físicos. Foram também selecionados estudos de corte transversal que investigaram testes adequados para a avaliação física de pacientes com OI, realizadas no ambiente hospitalar, em programas de atividade física adaptada ou em programas de reabilitação multidisciplinar.

Estudos que descreveram exercício físico e testes de avaliação física empregados, que descreveram a progressão de carga, que identificaram tipos de exercício adequados para a população ou que descreveram cuidados gerais no manejo do paciente com OI durante a prática de exercício físico foram relatados.

Sistemática da seleção de artigos

Dois pesquisadores independentes selecionaram os estudos elegíveis, identificando-os pelo título e eliminando aqueles que claramente não se relacionavam com o tema central da revisão. Num segundo momento, todos os resumos dos artigos selecionados foram analisados, de acordo com os critérios de inclusão previamente estabelecidos para este estudo. Na terceira etapa de identificação dos trabalhos relevantes, textos completos dos artigos selecionados foram lidos e analisados, também de acordo com os critérios de inclusão. Nesta etapa, as referências dos artigos selecionados para leitura completa foram também analisadas, de forma a identificar algum trabalho relevante que pudesse não ter sido identificado na busca eletrônica. Ao final da seleção independente, os dois pesquisadores compararam suas listas e apenas uma divergência foi encontrada, a qual foi solucionada por meio de consenso. Estabeleceu-se então, a relação final de trabalhos para a revisão.

Todos os artigos selecionados foram analisados e organizados por categorias, de acordo com o tipo de informação neles contida, sendo (1) avaliação física; (2) tipos de exercícios físicos recomendados; (3) protocolos de treinamento; (4) recomendações gerais no manejo durante o exercício físico e (5) efeitos do exercício físico regular. Estas categorias são apresentadas na seção de resultados.

RESULTADOS

A pesquisa bibliográfica foi realizada incluindo os títulos publicados até julho de 2013. A busca eletrônica resultou em um total de 961 referências. A seleção final foi definida por meio de consenso entre os dois pesquisadores independentes e resultou em 9 estudos (Figura 1), dos quais um era estudo clínico randomizado, um era um estudo clínico não randomizado, um era estudo de corte transversal, um era um relato de caso e os demais, relatos de experiência.

Destaca-se que, de acordo com o critério PEDro o estudo clínico randomizado pode ser considerado de boa qualidade, atingindo nota 8.¹⁸ De todos os estudos identificados, apenas dois^{18,19} tem conclusões e recomendação dirigidas à população adolescente e infantil, sendo que todos os demais são dirigidos exclusivamente à população infantil. A Tabela 2 sumariza as principais informações referentes aos estudos incluídos nesta revisão.

A realização da avaliação da aptidão física pré-atividade física e no acompanhamento do

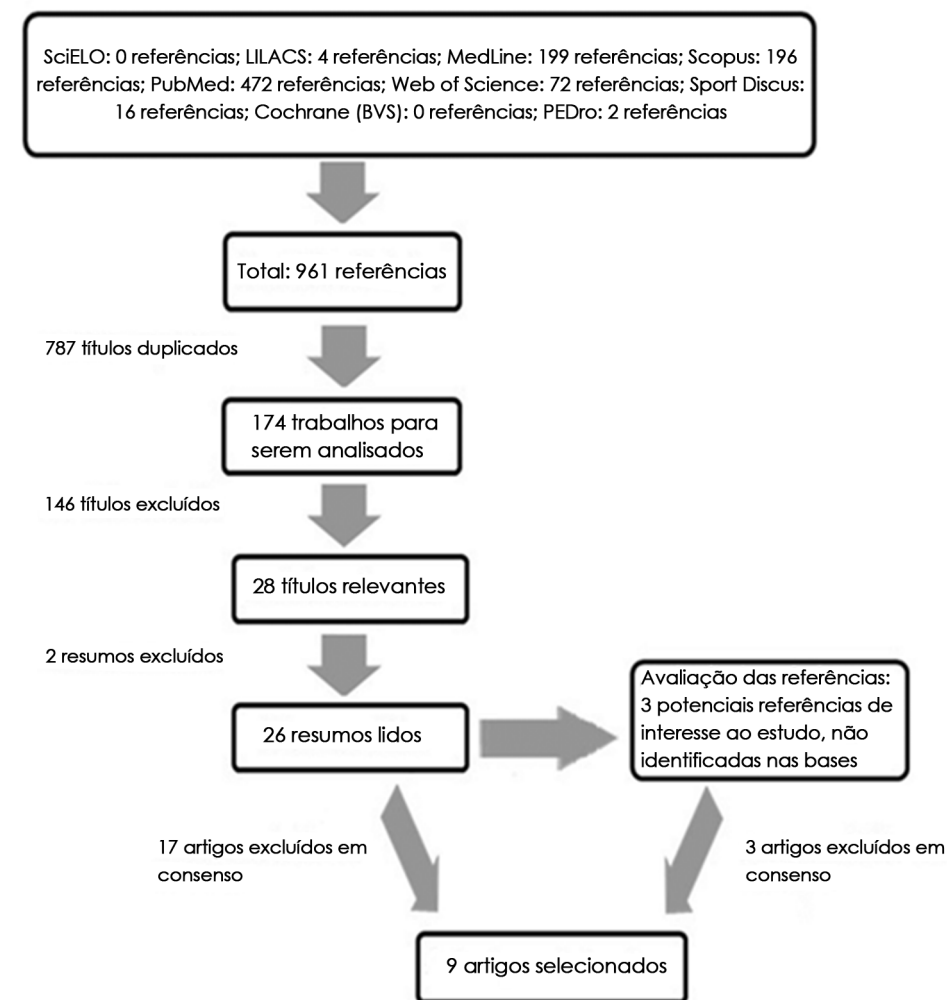


Figura 1. Sistemática para a seleção dos resultados

programa de exercícios físicos é uma prática inerente a qualquer programa de treinamento físico, de forma a garantir segurança e efetividade do trabalho.²⁰

Num desenho transversal, Takken et al.¹⁹ avaliaram a força muscular e o condicionamento cardiorrespiratório de 17 pacientes com OI tipo I. Para avaliação da força, foi avaliada a força isométrica dos abdutores do ombro, flexores de quadril, flexor dorsal do tornozelo, assim como a forma máxima isométrica de preensão manual com uso de dinamômetro de mão. A mesma escolha do tipo de teste e de variáveis avaliadas foi feita por Van Brussel et al.¹⁸ em seu estudo clínico randomizado, para avaliar a força de 34 pacientes com OI tipo I e IV.

O equipamento usado para avaliação da capacidade cardiorrespiratória conduzida no estudo de Takken et al.¹⁹ também foi

idêntico ao escolhido por Van Brussel et al.¹⁸ um cicloergômetro com frenagem eletrônica. Todavia, Takken et al.¹⁹ adotaram um protocolo²¹ para condução do teste, no qual a carga de trabalho aumentava em 10, 15 ou 20 Watts/minuto, dependendo da capacidade física estimada do participante, sendo o limite de duração do teste entre 8 a 12 minutos. Van Brussel et al.¹⁸ adotaram protocolo²² distinto, no qual o participante pedalava por 1 minuto sem carga, como aquecimento, que seguia o incremento de carga de 15 a 20 watts/minuto. Neste estudo, foi usado monitor cardíaco para a determinação da frequência cardíaca máxima. Em ambos os estudos, foi usado analisador de gases para a avaliação do VO_2 pico.

Nenhum incidente, lesão muscular ou fratura decorrente da avaliação física foi relatado nos estudos.

Tabela 2. Características dos estudos selecionados

Estudo	Tipo de estudo	Amostra/Público alvo	Tipo de OI	Avaliação física	Exercício supervisionado	Tipo de exercício recomendado/realizado	Características do treinamento físico realizado
Brooks ²⁹	Relato de caso	1 criança, sexo feminino, 10 anos de idade	Não especificado	Não especificado	Sim	Exercícios de força localizados	Não fornecido
Binder et al. ²³	Relato de experiência	3 Bebês e 1 pré-adolescente	III	Não especificado	Não se aplica	Natação e exercícios de força, exercícios lúdicos respiratórios; restrição a alongamentos passivos	Natação: 2x/semana, o máximo que a criança tolerar Força: pesos leves, fixados longe das extremidades, com incremento de 28 gramas por vez. Exercícios respiratórios: não fornecido
Gerber ²⁴	Relato de experiência	12 crianças pequenas	I, III e IV	Não especificado	Não se aplica	Exercícios de força para a musculatura enfraquecida, natação	Força: praticados diariamente, por alguns minutos. Natação: não especificado
Binder et al. ²⁵	Estudo clínico não randomizado	49 crianças menores que 7 anos; 12 crianças entre 8 a 10 anos	III ou IV (maioria)	Não especificado	sim	Exercícios aquáticos aeróbios e de força; exercícios de força em solo	Programa estabelecido em uma sequência desenvolvimental (céfalocaudal; centro-distal).
Binder ²⁶	Relato de experiência	Não se aplica	Não especificado	Não especificado	Não se aplica	Exercícios aquáticos aeróbios e de força; exercícios de força em solo; alongamentos membros superiores	Programa estabelecido em uma sequência desenvolvimental (céfalocaudal; centro-distal)
Takken et al. ¹⁹	Estudo transversal	17 pacientes de ambos os sexos, entre 8-21 anos, com média de idade 13,3 (± 3,9 anos)	I	Avaliação do VO ₂ pico através de protocolo para bicicleta com frenagem elétrica; avaliação da força com dinamômetro manual	Não se aplica	Não se aplica	Não se aplica
van Brussel et al. ¹⁸	Estudo clínico randomizado	33 crianças e adolescentes, entre 8-18 anos	I e IV	Avaliação do VO ₂ pico através de protocolo para bicicleta com frenagem elétrica; avaliação da força com dinamômetro manual; avaliação da FCM com monitor cardíaco.	Sim, em 2x/semana; não em 1x/semana	Exercícios aeróbios e exercícios de força	Programa de 12 semanas (30 sessões). Sessão típica: 10 minutos de aquecimento, 10 minutos de atividade aeróbia, 15 minutos de exercícios de força e brincadeiras livres, 10 minutos para de-aquecimento e volta à calma. Exercícios aeróbios entre 60%-80% da FCM; exercícios de força com pesos leves, com no máximo 1 kg
Monti et al. ²⁷	Relato de experiência	Não se aplica	I, III, IV, V, VI, VII, VIII e XI	Não especificado	Não se aplica	Para OI tipo I e IV: exercícios aeróbios e de força Para OI tipo III a IX: natação e exercícios localizados na água	Não fornecido
van Brussel et al. ²⁸	Relato de experiência	Crianças	I	Não especificado	Não se aplica	Exercícios aeróbios em combinação com exercícios de força	Exercícios aeróbios: intensidade moderada Exercícios de força: sem carga adicional ou com cargas não superiores a 1 kg

A prática de exercício aeróbio para a prevenção de doenças crônico-degenerativas e para a preservação da capacidade respiratória parece ser um consenso entre os estudos selecionados. Entre os exercícios aeróbios, a natação foi aquele mais frequentemente referido,²³⁻²⁸ inclusive para pessoas com tipos mais severos de OI.²⁷ Não há qualquer menção de temperatura mais adequada para a prática de exercício na água para a população com OI.

Exercícios de fortalecimento muscular localizados são também mencionados, inclusive para crianças muito pequenas.²³⁻²⁶ Para estas a recomendação é que o trabalho de força não seja generalizado, mas focado na musculatura mais enfraquecida, os extensores de quadril e abdotores e musculatura postural,²⁴ com maior ênfase para aquelas que usam tutores. Para crianças maiores e adolescentes^{18,28} não há a descrição deste foco, tendo sido inclusive

utilizados trabalhos de fortalecimento geral no protocolo de intervenção de 12 semanas.¹⁸ Não há, todavia, uma descrição do tipo mais adequado, se com pesos livres ou em máquinas regulares ou adaptadas.

Para crianças pequenas, é recomendado que exercícios respiratórios lúdicos, como fazer bolas de sabão, encher bexigas e soprar cataventos passem a fazer parte do repertório de brincadeiras da criança.²³

Exercícios passivos de mobilidade articular são estritamente proibidos,²³ em crianças pequenas com qualquer tipo de OI. Para crianças maiores, com OI tipo I ou IV, esportes de contato, esportes ou atividades físicas que exijam movimentos de rotação súbita e ainda, treinamentos aeróbios intervalados de alta intensidade são contra-indicados.²⁸

Para crianças muito pequenas a lógica da organização da sequência de exercícios e do tipo de exercício a ser praticado obedece a sequência de desenvolvimento, céfalo-caudal e centro-distal, começando com o controle da parte superior do tronco e cabeça, passando para a aquisição de uma posição prona, para a posição sentada e para a posição de pé, se esta for possível.²⁶ Quanto ao incremento de carga em atividades aquáticas, identificou-se a orientação do uso de roupas de manga longa na piscina, que absorveria água e criaria mais atrito de forma igualmente distribuída nos membros superiores e inferiores.^{23,25} Identificou-se também a recomendação para a prática de natação por pelo menos 2 vezes por semana, tendo a duração de acordo com a tolerância da criança.^{23,25} Quanto aos exercícios de força, assim que a criança começar a mover seus membros contra a gravidade, recomenda-se uso de brinquedos progressivamente mais pesados, sendo os incrementos de peso limitados a 1 onça (aproximadamente 28 gramas).²³ Os exercícios de força devem ser feitos diariamente, por alguns minutos.²⁴ Todas as recomendações gerais acima descritas foram desenvolvidas ao longo dos trabalhos de equipes com crianças pequenas e crianças maiores - bebês até por volta de 7 anos de idade - com variados tipos de OI, em especial tipos I, III e IV.

Ainda em linhas gerais, para crianças mais velhas com OI tipo I ou IV, recomenda-se um programa de exercícios físicos aeróbios moderados combinados com exercício de força com cargas leves (como por exemplo, pesos iguais ou inferiores a 1 Kg).²⁸

O único estudo que descreve um protocolo de treinamento possível de ser reproduzido - pelo menos em grande parte - é o de Van Brussel et al.¹⁸ dirigido à crianças e adolescentes com OI tipo I ou IV. Uma sessão típica deste programa tinha a duração de 45 minutos, sendo 10 minutos de aquecimento, 10 minutos de atividades aeróbias, 15 minutos de brincadeiras livres e treino de força e 10 minutos de desaquecimento ou volta à calma. No programa de 12 semanas, as atividades aeróbias (que não são especificadas no estudo) tiveram intensidade variando entre 60% a 80% da

capacidade máxima de trabalho. Os exercícios de força foram conduzidos com cargas leves, com pesos não superiores a 1 Kg. A frequência dos exercícios variou de 2 a 3 vezes por semana, sendo 2 vezes por semana no hospital sob supervisão da equipe de reabilitação e uma vez por semana em casa (apenas após a sexta semana de intervenção).

Os estudos que mencionam a importância do exercício físico para paciente com OI enfatizam a necessidade do programa de treinamento ser individualizado e supervisionado.^{18,24}

É recomendado que o profissional que estiver orientando exercício ao paciente com OI, de qualquer tipo, não aplique pressão ou carga nas extremidades dos membros, evitando criar um braço de alavanca longo, o que poderia resultar em fratura.^{25,29} Assim, o profissional deve evitar ajudar o paciente a se posicionar ou se equilibrar na troca de exercícios, equipamentos ou posturas segurando-os pelo braço ou pelas mãos. Deve apoiá-lo preferencialmente pelo tronco, para que a pressão das mãos e a força do terapeuta seja melhor distribuída. Especialmente com o propósito de evitar fraturas, não devem ser empregados movimentos em diagonal ou com rotação de membros.²⁵

As evidências dos efeitos do exercício físico regular são escassas. Apenas um estudo clínico randomizado foi feito com amostra de pacientes com OI, tendo um programa de exercícios físicos como variável independente. Depois de uma intervenção e 12 semanas com exercícios aeróbios moderados e exercícios de força, Van Brussel et al.¹⁸ relatam melhoras estatisticamente significantes para seu grupo experimental no VO₂ pico (17% de melhora); na carga máxima de trabalho aeróbio (10%) e na força de contração (12%), ao compará-los com o grupo controle. Todavia, a partir de 2 meses de interrupção dos exercícios, já se pode notar reduções significantes destes ganhos, que se intensificaram aos 5 meses de interrupção dos programas de exercícios. Em relação aos aspectos psicossociais, Van Brussel et al.¹⁸ relatam o programa de exercícios promoveu alterações significantes na percepção da fadiga, mas não na qualidade de vida e na competência percebida. Não foi reportada nenhuma fratura durante a prática de exercícios.

É relevante registrar que os relatos e experiência de centros especializados em tratamento^{23,24} reportam que crianças com maiores níveis de atividade física estão mais predispostas e/ou tiveram mais fraturas que as crianças sedentárias. Todavia, enfatizam que as fraturas foram decorrentes de quedas e traumas, mas não da prática de exercícios físicos *per se*.

DISCUSSÃO

O objetivo desta revisão foi reunir e sistematizar o conhecimento referente à avaliação física, indicação de exercícios, progressão de carga e sistemática de treinamento para pessoas com osteogênese imperfeita. Esta sistematização pode se tornar um recurso interessante para equipes multidisciplinares de atendimento do grande incapacitado, já que a reunião de informações aqui feita, oferece um direcionamento quanto a forma de ação e efeitos esperados da prática de exercícios físicos e esportes para pessoas com OI.

Os estudos encontrados nos quais a intervenção com exercício físico é descrito, com maiores ou menores detalhes e informações, concentram-se em crianças pequenas, com OI tipo I e IV.²³⁻²⁹ Adolescentes foram recrutados para apenas dois estudos,^{18,19} e mesmo assim, incluídos em amostras mistas com crianças a partir de oito anos. Há uma lacuna óbvia na investigação dos efeitos e parâmetros para treinamento com exercícios físico para os demais tipos de OI que não os tipos I e IV, assim como em adultos e adolescentes com todos os tipos de OI. É fato que após adolescência, o número de fraturas espontâneas, não relacionadas a traumas tende a diminuir. Por outro lado, mulheres com OI que atingem a menopausa ficam mais suscetíveis à fraturas,³⁰ e provavelmente, as recomendações e condutas aqui reunidas não se aplicam diretamente a estes grupos. Estas alterações relacionadas à idade e alterações hormonais podem ter um impacto importante na prescrição e acompanhamento do treinamento com exercícios físicos, mas até o momento, isto é uma especulação teórica, já que estudos longitudinais para confirmar a pertinência do impacto destas alterações não foram ainda conduzidos.

Para o público infantil, de crianças pequenas até adolescentes até 12 anos, com OI tipo I ou IV, em linhas gerais, exercícios aeróbios estabelecem-se como relevantes para a prevenção de complicações cardiorrespiratórias, que podem decorrer da fraqueza muscular da musculatura respiratória, das alterações valvares no coração, das alterações vasculares. A natação é o exercício aeróbio mais recomendado, mas não há relatos precisos sobre seu efeito na capacidade aeróbia de pessoas com OI. Para crianças maiores e adolescentes, em termos de intensidade, a carga recomendada é de leve a moderada (60%-80% capacidade máxima), com frequência de 2 a 3 dias por semana, com sessão durando 20 minutos, entre aquecimento (10 minutos) e sessão principal

(10 minutos).^{18,23-29} Treinamento aeróbios intervalados intensos são contraindicados.²⁸

Os exercícios na água também podem ser de fortalecimento muscular, em sessões de hidroginástica ou hidroterapia, especialmente para crianças pequenas, mesmo antes de começarem a andar.²³⁻²⁵ Nesse ambiente, o uso de calças ou camisas de mangas longas é a forma recomendada de provocar aumento de carga de forma distribuída.^{23,25} Quanto aos demais exercícios de força, há a recomendação de evitar braços de alavanca longos, o que pode ser conseguido sem a fixação de carga na extremidade distal dos membros.^{25,29} A análise desta recomendação permite inferir que numa sala padrão musculação, exercícios com caneleira contra a gravidade com o equipamento presos próximos aos pés, cadeiras flexoras e extensoras, exercícios com polias presas nos pés ou punhos devem ser evitados. Máquinas abductoras e adutoras da coxa que se fixam apenas no joelho, máquinas *peck deck* que se fixam apenas na metade do antebraço ou nas mãos, sem apoio distribuídos por todo o fêmur e antebraço, respectivamente, devem também ser evitadas na prescrição de exercícios para crianças maiores e adolescentes. Não há qualquer recomendação ou determinação específica a respeito da intensidade da carga de trabalho de força, apenas uma orientação geral de que os pesos não excedam 1 kg.²⁸ Não há recomendação sobre a progressão de carga para crianças maiores ou adolescentes, apenas para crianças pequenas, que não deve ser superior a 28 gramas por vez (1 oz).²³ Quanto à frequência e duração da sessão, para crianças maiores ou adolescentes, 2 a 3 vezes por semana, por 15 minutos,¹⁸ para crianças menores todos os dias por alguns minutos foram as recomendações encontradas.²⁴

Exercícios de alongamentos são descritos como importantes para a prevenção de contraturas que poderão dificultar a marcha. A leitura dos artigos reunidos permite inferir que os alongamentos são identificados como parte de um programa de fisioterapia,²³⁻²⁶ mas não do programa de exercícios físico e esportes regulares. Não há qualquer diretriz sobre alongamentos nos trabalhos selecionados, apenas a recomendação de que alongamento passivos são estritamente proibidos para crianças pequenas.²³ Para as crianças maiores e adolescentes, esportes de contato e esportes com mudanças bruscas de movimento com rotação diagonal são contra-indicados.²⁸

O profissional de educação física ou o fisioterapeuta que trabalha com exercícios físicos direcionados a pessoas com OI deve ter

a preocupação central de promover ganhos e evitar fraturas traumáticas ou decorrentes da escolha inadequada de exercícios ou de progressão de carga. Avaliar adequadamente e planejar individualmente o programa de treinamento são dois passos iniciais e importantes nessa direção. Procurar promover a distribuição adequada de carga ao longo dos membros, evitar criação de pontos de pressão, evitar realização de movimentos em diagonal ou em rotação são cuidados que diminuem o risco de acidentes na realização de exercícios.

CONCLUSÃO

Apesar de haver informações relevantes nos trabalhos identificados nestes estudos, que nos permitiu sistematizar recomendações para o trabalho do educador físico e do fisioterapeuta com exercícios físicos e esportes, há uma evidente necessidade de realização de mais pesquisas científicas, que colaborem para o estabelecimento de uma prática mais segura de intervenção determinando parâmetros para avaliação e prescrição de exercícios, assim como a evolução de cargas e planejamento do treinamento físico. O Brasil, em especial, está carente de estudos deste tipo. Amostras grandes deste público específico não são fáceis de reunir, é um fato. Mas se as equipes de reabilitação que atendem estes pacientes e os técnicos de paradespostos que tem atletas com OI descreverem cientificamente sua forma de intervenção, relatando testes, exercícios escolhidos, protocolos de intervenção e/ou os ciclos de treinamentos adotados, assim como a evolução do paciente ou atleta com OI, uma compreensão mais abrangente e uma melhora no atendimento desta população pode ser alcançada no futuro. Da mesma forma, os técnicos de equipes paraolímpicas com atletas com OI.

REFERÊNCIAS

- Byers PH, Steiner RD. Osteogenesis imperfecta. *Annu Rev Med.* 1992;43:269-82. DOI: <http://dx.doi.org/10.1146/annurev.me.43.020192.001413>
- Engelbert RH, Pruijs HE, Beemer FA, Helders PJ. Osteogenesis imperfecta in childhood: treatment strategies. *Arch Phys Med Rehabil.* 1998;79(12):1590-4. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-9993\(98\)90426-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-9993(98)90426-9)
- Centro de Referencia de Osteogênese Imperfeita [Texto na Internet]. Rio de Janeiro: Instituto Fernandes Figueira/Fiocruz; c2010 [citado 2013 Set 09]. Disponível em: <http://www.fiocruz.br/oi/cgi/cgilua.exe/sys/start.htm?tpl=home>
- Wirth T. Osteogenesis imperfecta. *Orthopade.* 2012;41(9):773-82. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s00132-012-1959-y>
- Baldrige D, Schwarze U, Morello R, Lenington J, Bertin TK, Pace JM, et al. CRTAP and LEPRE1 mutations in recessive osteogenesis imperfecta. *Hum Mutat.* 2008;29(12):1435-42. DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/humu.20799>
- Forlino A, Cabral WA, Barnes AM, Marini JC. New perspectives on osteogenesis imperfecta. *Nat Rev Endocrinol.* 2011;7(9):540-57. DOI: <http://dx.doi.org/10.1038/nrendo.2011.81>
- Coppin C, Eeckhout Y. L'ostéogénèse imparfaite des mutations aux phenotypes. *Med sciences.* 1995;6(11):853-9.
- Byers PH, Wallis GA, Willing MC. Osteogenesis imperfecta: translation of mutation to phenotype. *J Med Genet.* 1991;28(7):433-42. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/jmg.28.7.433>
- Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet.* 2004;363(9418):1377-85. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(04\)16051-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(04)16051-0)
- Pyertz RE, Levin LS. Aortic root dilatation and valvular dysfunction in Osteogenesis imperfecta. *Circulation.* 1981;64:1193A.
- Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet.* 1979;16(2):101-16. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/jmg.16.2.101>
- Plotkin H, Rauch F, Bishop NJ, Montpetit K, Ruck-Gibis J, Travers R, et al. Pamidronate treatment of severe osteogenesis imperfecta in children under 3 years of age. *J Clin Endocrinol Metab.* 2000;85(5):1846-50.
- Stoltz MR, Dietrich SL, Marshall GJ. Osteogenesis imperfecta. *Perspectives. Clin Orthop Relat Res.* 1989;(242):120-36.
- Yochum TR, Kulbaba S, Seibert RE. Osteogenesis imperfecta in a weightlifter. *J Manipulative Physiol Ther.* 2002;25(5):334-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1067/jmmt.2002.124418>
- Jansen JA, Haddad FS. Distal patellar tendon avulsion fracture in a football player with osteogenesis imperfecta. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc.* 2012;20(2):327-30. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s00167-011-1595-9>
- Reith K. Olympic Medal winner Doug Herland: rises to the occasion. *Olympian.* 1985;11(7): 8-11.
- Haskell WL, Lee IM, Pate RR, Powell KE, Blair SN, Franklin BA, et al. Physical activity and public health: updated recommendation for adults from the American College of Sports Medicine and the American Heart Association. *Med Sci Sports Exerc.* 2007;39(8):1423-34. DOI: <http://dx.doi.org/10.1249/mss.0b013e3180616b27>
- van Brussel M, Takken T, Uiterwaal CS, Pruijs HJ, Van der Net J, Helders PJ, et al. Physical training in children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr.* 2008;152(1):111-6. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2007.06.029>
- Takken T, Terlingen HC, Helders PJ, Pruijs H, Van der Ent CK, Engelbert RH. Cardiopulmonary fitness and muscle strength in patients with osteogenesis imperfecta type I. *J Pediatr.* 2004;145(6):813-8. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2004.08.003>
- Guedes DP, Guedes JERP. Manual prático para avaliação em educação física. Barueri: Manole; 2006.
- Buchfuhrer MJ, Hansen JE, Robinson TE, Sue DY, Wasserman K, Whipp BJ. Optimizing the exercise protocol for cardiopulmonary assessment. *J Appl Physiol Respir Environ Exerc Physiol.* 1983;55(5):1558-64.

-
22. Godfrey S. Exercise testing in children. London: W. B. Saunders; 1974.
 23. Binder H, Hawks L, Graybill G, Gerber NL, Weintrob JC. Osteogenesis imperfecta: rehabilitation approach with infants and young children. Arch Phys Med Rehabil. 1984;65(9):537-41.
 24. Gerber LH, Binder H, Weintrob J, Grange DK, Shapiro J, Fromherz W, et al. Rehabilitation of children and infants with osteogenesis imperfecta. A program for ambulation. Clin Orthop Relat Res. 1990;(251):254-62.
 25. Binder H, Conway A, Gerber LH. Rehabilitation approaches to children with osteogenesis imperfecta: a ten-year experience. Arch Phys Med Rehabil. 1993;74(4):386-90.
 26. Binder H. Rehabilitation of infants with osteogenesis imperfecta. Connect Tissue Res. 1995;31(4):S37-9. DOI:<http://dx.doi.org/10.3109/03008209509116831>
 27. Monti E, Mottes M, Fraschini P, Brunelli P, Forlino A, Venturi G, et al. Current and emerging treatments for the management of osteogenesis imperfecta. Ther Clin Risk Manag. 2010;6:367-81.
 28. van Brussel M, van der Net J, Hulzebos E, Helders PJ, Takken T. The Utrecht approach to exercise in chronic childhood conditions: the decade in review. Pediatr Phys Ther. 2011;23(1):2-14.
 29. Brooks BM. Physical therapy in osteogenesis imperfecta. Phys Ther. 1974; 54:1198-9.
 30. Antoniazzi F, Mottes M, Fraschini P, Brunelli PC, Tatò L. Osteogenesis imperfecta: practical treatment guidelines. Paediatr Drugs. 2000;2(6):465-88. DOI: <http://dx.doi.org/10.2165/00128072-200002060-00005>